厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）
分担研究報告書 2020 年度

ガイドライン・診断治療の手引き部会

研究分担者　坂東政司（自治医科大学教授）、本間栄（東邦大学教授）

研究要旨

【背景と目的】本部会では、2018 年 9 月に ATS/ERS/JRS/ALAT による特発性肺線維症の診断に関する実臨床ガイドライン（GL）が改訂されたことを踏まえ、現在わが国で使用されている「特発性間質性肺炎（IIPs）診断と治療の手引き改訂第 3 版」の改訂作業を支援するとともに、新しい臨床試験やリアルワールドデータなどのエビデンスを創出・評価し、「特発性肺線維症(IPF)の治療ガイドライン 2017」の改訂作業を行うことが主な役割であり、治療 GL を普及させ、指定難病である IIPs の実臨床における医療の質の向上を図り、国民への研究成果の還元を促進することも重要な活動である。【結果】今年度は、主に以下の２項目に関する調査研究を行った。①「特発性間質性肺炎　診断と治療の手引き 2021（改訂第 4 版）」作成・刊行の支援、②「特発性肺線維症の治療ガイドライン 2017」改訂作業の開始【結論】本部会では、「IIPs 診断と治療の手引き」および「IPF の治療 GL」の改訂作業を行うことにより、治療 GL を普及させ、指定難病である IIPs の実臨床における医療の質の向上を図り、国民への研究成果の還元を促進した。今後も患者および家族とともに非専門医や医療スタッフへの新しいエビデンスの普及・啓蒙活動の継続が重要であると考えられた。

A. 研究目的

特発性肺線維症（IPF）は、一般的には慢性経過で肺の線維化が進行し、不可逆的な組織改変をきたす予後不良な疾患である。IPF の標準的な治療戦略は依然確立されていないが、抗線維化薬であるピルフェニドンおよびニンテダニブが薬物療法の中心的役割を果たしている。

わが国では、IPF をはじめとする特発性間質性肺炎(IIPs)の診療現場における意思決定を支援する解説書として、日本呼吸器学会（JRS）作成の「特発性間質性肺炎診断と治療の手引き」が 2004 年に刊行され、2016 年 12 月に改訂第 3 版が刊行された[1)]。また 2017 年 2 月には、本調査研究班により国際治療ガイドライン（GL）[2)]を遵守し、かつ日本の実情にあった治療・管理法を提示することを目的とした「特発性肺線維症の治療ガイドライン 2017」が刊行された[3,4)]。

本部会の目的は、2018 年 9 月に ATS/ERS/JRS/ALAT による IPF の診断に関する実臨床 GL が改訂[5)]されたことを踏まえ、現在わが国で使用されている「特発性間質性肺炎診断と治療の手引き改訂第 3 版」（JRS 作成）の改訂・発刊を支援するとともに、新しい臨床試験やリアルワールドデータなどのエビデンスを創出・評価し、「特発性肺線維症の治療ガイドライン 2017」の改訂作業を行うことである。また、治療 GL を普及させ、難治性びまん性肺疾患である IPF の実臨床における医療の質の向上を図り、国民への研究成果の還元を促進することも本部会の重要な役割の１つである。

B. 研究方法

今年度は、「特発性間質性肺炎　診断と治療の手引き 2021（改訂第 4 版）」の作成・刊行を支援し、また「特発性肺線維症の治療ガイドライン 2017」改訂作業を開始した。なお、2015 年より毎年行ってきた患者勉強会におけるアンケート調査（GL 認知度に関する実態把握）に関しては、新型コロナ感染拡大に伴う患者勉強会中止のため、実施できなかった。

C. 結果

１．「特発性間質性肺炎　診断と治療の手引き 2021（改訂第 4 版）」の作成・刊行支援

IPF 診断のフローチャートの改訂とともに、進行性線維化を伴う間質性肺疾患（progressive fibrosing interstitial lung diseases; PF-ILDs）と緩和ケアの項目を新設し、working diagnosis や multidisciplinary discussion（MDD）、クライオ生検などについても詳しい解説を加えた。レビューワーおよび責任編集委員による査読が終了し、今後パブリックコメントの募集および原稿修正、外部評価委員による評価を行い、2021 年夏に「特発性間質性肺炎　診断と治療の手引き 2021（改訂第 4 版）」として刊行する予定である。

２．「特発性肺線維症の治療ガイドライン 2017」改訂作業の開始

改訂版の基礎資料とするため、2015 年以降に報告された新たな臨床試験などのエビデンスに関するスコーピングサーチおよび日本呼吸器学会代議員・本研究班研究者に対する新たなクリニカルクエスチョン（CQ）の公募を行った。スコーピングサーチは、まず既存 CQ について「特発性肺線維症の治療ガイドライン 2017」作成時に準ずる検索式を用いて文献検索を行い、新たな論文を抽出した。また公募により新たに 12 CQ が提案された。その結果を踏まえ、2021 年 1 月に第 1 回統括委員会を開催し、改訂版作成の全体方針および作成委員の決定、重要臨床課題・アウトカム案と CQ 案の作成を行った。重要臨床課題に関しては、これまでの 3 つ（慢性期、急性増悪時、肺癌合併）に加え、肺高血圧症合併および進行期の２つの重要臨床課題を採択した。今後は、ガイドライン作成グループ（パネル）およびシステマティックレビュー（SR）チームを立ち上げ、新規 CQ の決定、SR チームの勉強会、文献検索、SR および推奨決定を行い、「特発性肺線維症の治療ガイドライン 2023」として、2022 年度の完成を目指す（表 1）。

D. 考察

2015 年から毎年、日本の実情にあった治療・管理に特化した形式で刊行された「特発性肺線維症の治療ガイドライン 2017」の認知度について、患者勉強会への参加者にアンケート調査を行ってきた。今年度は、新型コロナ感染症の感染拡大により患者勉強会が中止となり、アンケート調査は行えなかったが、刊行から約 4 年経過し本 GL は徐々に認知度は増加しており、疾病の普及・啓発・患者会支援部会と連携し、来年度以降もアンケート調査を継続する予定である。診療 GL とは、科学的根拠に基づき、系統的な手法により作成された推奨を含む文書で、患者と医療者を支援する目的で作成されており、臨床現場における意思決定の際に、判断材料の１つとして利用できる[6]。本 GL も、IPF 患者ケアの向上、診療体制の構築、臨床研究の推進に向けた起点として活用されることを目的として作成されており、今後も引き続き、難治性びまん性肺疾患である IPF の臨床現場における医療の質のさらなる向上を図り、国民への研究成果の還元を一層促進させるために、呼吸器専門医のみならず、非専門医やかかりつけ医、医療スタッフに新たなエビデンスの情報提供を行うことが重要であると考えられた。また、患者ならびにその家族に対して本 GL に関する情報提供を積極的に行うためには、患者・家族のための患者勉強会の開催や、患者会の設立支援などの対策が重要であると考えられた。

E. 文献

1) 日本呼吸器学会 びまん性肺疾患診断・治療ガイドライン作成委員会編：特発性間質性肺炎診断・治療の手引き改訂第 3 版 南江堂，東京 2016.
2) Raghu G, et al. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline: Treatment of Idiopathic pulmonary fibrosis. An Update of the 2011 Clinical Practice Guideline. Am J Respir Crit Care Med 2015: 192: e3-e19.
3) 日本呼吸器学会（監修），厚生労働科学研究費補助金難治性疾患政策研究事業「びまん性肺疾患に関する調査研究」班特発性肺線維症の治療ガイドライン作成委員会（編）：特発性肺線維症の治療ガイドライン 2017 南江堂，東京 2017.
4) Homma S, et al. Japanese guideline for the treatment of idiopathic pulmonary fibrosis. Respir Investig 2018; 56:268-291.
5) Raghu G, et al. Diagnosis of Idiopathic pulmonary fibrosis. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. Am J Respir Crit Care Med 2018; 198: e44-e68.
6) 小島原典子、他. Minds 診療ガイドライン作成マニュアル 2017 (http://minds.jcqhc.or.jp/s/guidance_2017)

F. 健康危険情報：なし

G. 研究発表

１．論文発表：なし

２．学会発表：なし

H. 知的財産権の出願・登録状況：なし

表1「**IPFの治療ガイドライン 2023**」作成のタイムライン

年度	月	会議	ガイドライン部分	テキスト部分
2020	1	第1回統括委員会	改訂方針の決定 CQ案・アウトカム案の検討	
	3	第1回SRチーム勉強会	SR準備開始	
	3	統括打合せ会	SR方針、CQ・アウトカム案の検討	
	3	第1回パネル委員会	重要臨床課題・アウトカム・CQの決定	
2021	4	SRチーム会議	文献検索 → SR開始	
	6	班会議	進捗報告	
	9			執筆者決定・依頼 解説部分の検討開始
	10			編集案修正・承認
	12	班会議	SR終了・進捗報告	執筆依頼
	1	第2回パネル委員会	推奨討議開始	
	3		推奨最終案提出・修正	解説の最終案提出
2022	6	班会議	推奨・解説等の決定	最終承認
	7		関連学会に査読依頼・パブコメ	
	9		最終化	
	11		外部評価	